FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1963 **THÈSE** N° 896

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PAR

Gérard COUDIÈRE

Externe des Hôpitaux de Paris

Né le 1er mars 1936, à Ymonville (Eure-et-Loir)

Présentée et soutenue publiquement le 25 juin 1963

LES RACHITISMES CHEZ L'ENFANT

Président : M. LAMY, Professeur

IMPRIMERIE
R. FOULON & Cie
29, Rue Deparcieux, 29
PARIS — 1963

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNEE 1963 **THÈSE** N°

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PAR

Gérard COUDIÈRE

Externe des Hôpitaux de Paris

Né le 1er mars 1936, à Ymonville (Eure-et-Loir)

Présentée et soutenue publiquement le 25 juin 1963

LES RACHITISMES CHEZ L'ENFANT

Président : M. LAMY, Professeur

IMPRIMERIE
R. FOULON & Cie
29, Rue Deparcieux, 29
PARIS — 1963

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA40152014_0033

PROFESSEURS HONORAIRES :

MM. Alajouanine (T.), Aubin (A.), Bénard (H.), Bulliard (H.), Cadenat (F.), Chabrol (E.), Debré (R.), Fey (B.), Galliard (H.), Gastinel (P.), Halphen (E.), Hazard (R.), Heuyer (G.), Lantuejoul (P.), Laroche (G.), Lavier (G.), Lévy-Solal (E.), Lian (C.), Mathieu (P.), Mocquot (P.), Monod (R.), Moreau (R.), Moulonguet (P.), Mouquin (M.), Olivier (E.), Pasteur Valléry-Radot, Petit-Dutaillis (D.), Piédelièvre (R.), Quénu (J.), Richet (C.), Senèque (J.), Strohl (A.), Tanon (L.), Verne (J.).

DOYEN : Léon BINET. *Membre de l'Institut*

1er ASSESSEUR : Gaston CORDIER — 2e ASSESSEUR : Paul CASTAIGNE

I. — PROFESSEURS

1° CHAIRES DE SCIENCES FONDAMENTALES

a) PROFESSEURS TITULAIRES :

	MM.
Anatomie	DELMAS (A.)
Anatomie pathologique	DELARUE (J.)
Anesthésiologie	BAUMANN (J.)
Biochimie médicale	JAYLE (M.-F.), SCHAPIRA (G.)
Biologie appliquée à l'Educat. phys. et aux Sports	CHAILLEY-BERT (P.)
Biologie médicale	FAUVERT (R.)
Cancérologie médicale et sociale	BERNARD (J.)
Embryologie	TUCHMANN (H.)
Histoire de la médecine et de la chirurgie (Lariboisière)	JOANNON (P.)
Histologie	GIROUD (A.)
Hygiène et médecine préventive	BOYER (J.)
Médecine du Travail	DESOILLE (H.)
Médecine légale	DEROBERT (L.)
Microbiologie (Bactériologie et virologie)	FASQUELLE (R.)
Parasitologie	BRUMPT (L.-C.)
Pathologie chirurgicale	LAURENCE (G.)
Pathologie exotique	N...
Pathologie expérimentale et comparée	MERKLEN (F.-P.)
Pathologie médicale	N...
Pathologie respiratoire	TURIAF (J.)
Pathologie et thérapeutique générales	BOUDIN (G.)
Pharmacologie	CHEYMOL (J.)
Physiologie	BINET (L.), BARGETON (D.)
Physiologie et pathologie obstétricale	LEPAGE (F.)
Physique médicale	DOGNON (A.), DJOURNO (A.)
Radiologie médicale	DESGREZ (H.)
Technique chirurgicale et Chirurgie expérimentale	CAUCHOIX (J.)
Thérapeutique	CONTE (M.)
Thérapeutique appliquée	LAMOTTE (M.)

b) PROFESSEURS A TITRE PERSONNEL :

Biochimie médicale	DESGREZ (P.), POLONOVSKI (J.)
Biologie médicale	BOURLIÈRE (F.)
Hygiène et médecine préventive	DEPARIS (M.)
Pathologie chirurgicale	
Pharmacologie	LÉVY (Mlle J.)
Physiologie	PARROT (J.)
Physique médicale	KELLERSHOHN (L.)

2° CHAIRES DE SCIENCES CLINIQUES

a) Professeurs titulaires :

	MM.
Clinique carcinologique chirurgicale (Necker)	Redon (H.)
Clinique cardiologique (Broussais)	Soulié (P.)
Cliniques chirurgicales : *Beaujon* : Lortat-Jacob (J.-L.) — *Cochin* : Léger (L.), Aboulker (P.) — *Hôtel-Dieu* : Patel (J.) — *Pitié* : Cordier (G.) — *Saint-Antoine* : Gosset (J.) — *Salpêtrière* : Sicard (A.) — *Tenon* : Olivier (Cl.).	
Clinique de chirurgie infantile et orthopédique (Enfants Malades)	Fèvre (M.)
Clinique chirurgicale orthopéd. et traumat. (Cochin)	Merle d'Aubigné (R.)
Clinique de chirurgie cardio-vasculaire (Broussais) ..	Gaudart d'Allaines (F. de)
Clinique de chirurgie pleuro-pulmonaire (Laënnec) ..	Mathey (J.)
Clinique endocrinologique (Pitié)	Decourt (J.)
Clinique de Génétique médicale (Enfants-Malades) ..	Lamy (M.)
Clinique gynécologique (Broca)	Huguier (J.)
Clinique des maladies cutanées et syphilit. (St-Louis)	Degos (R.)
Clinique des maladies des Enfants (Enfants-Malades)	Cathala (J.)
Clinique des maladies infectieuses (Claude-Bernard) .	Mollaret (P.)
Clinique des maladies mentales et de l'encéphale (Sainte-Anne)	Delay (J.)
Clinique des maladies métaboliques (Necker)	Hamburger (J.)
Clinique des maladies du sang (Broussais)	Marchal (G.)
Clinique des maladies du système nerveux (Salpêtrière)	Castaigne (P.)
Cliniques médicales : *Boucicaut* : Milliez (P.) — *Broussais* : Lenègre (J.) — *Cochin* : Justin-Besançon (L.), Brouet (G.) — *Hôtel-Dieu* : Bariéty (M.) — *Lariboisière* : Sèze (S. de) — *Pitié* : Dreyfus (G.) — *Saint-Antoine* : Kourilsky (R.).	
Clinique d'hydrologie et de climatologie (Bichat) ..	Debray (C.)
Clinique médicale propédeutique (Broussais)	Gennes (L. de)
Clinique médico-sociale du diabète sucré et des maladies de la nutrition (Hôtel-Dieu)	Derot (M.)
Clinique de neuro-chirurgie (Pitié)	David (M.)
Clinique neurologique (Salpêtrière)	Garcin (R.)
Cliniques obstétricales : *Baudelocque* : Lacomme (M.) — *Foch* (Suresnes) :	Merger (R.).
Clinique obstétricale et gynécologique (Port-Royal) .	Varangot (J.)
Clinique ophtalmologique (Hôtel-Dieu)	Renard (G.)
Clinique oto-rhino-laryngologique (Lariboisière) . ..	Aubry (M.)
Clinique de pédiatrie et de puériculture (Saint-Vincent-de-Paul)	Lelong (M.)
Clinique de pédiatrie sociale (Enfants-Malades) ..	Marie (J.)
Clinique de pneumo-phtisiologie (Laënnec)	Bernard (E.)
Clinique de neuro-psychiatrie infantile (Salpêtrière)	Michaux (L.)
Clinique de rhumatologie médicale et sociale (Cochin)	Coste (F.)
Clinique stomatologique (Pitié)	Dechaume (M.)
Clinique thérapeutique chirurgicale (Vaugirard) ..	Roux (M.)
Clinique thérapeutique médicale (Saint-Antoine) ..	Lemaire (A.)
Clinique toxicologique	Gaultier (M.)
Clinique chirurgicale orthopédique et traumatologique	Padovani (P.)
Séméiologie médicale	Domart (A.)
Séméiologie et clinique chirurgicales	Poilleux (F.)
Clinique urologique (Necker)	Couvelaire (R.)
Hygiène et clinique de la première enfance (Trousseau)	Turpin (R.)

b) Professeurs a titre personnel :

Médecine	Bour (H.), Lhermitte (F.), Pequignot (H.)

II. — PROFESSEURS SANS CHAIRE, PROFESSEURS AGREGES ET MAITRES DE CONFERENCES-AGREGES

Anatomie :
MM. Cabrol (C.); Couinaud (C.); Gillot (C.); Olivier (G.), *pr. s. ch.*

Anatomie pathologique :
Mlle Gauthier-Villars (P.), *pr. s. ch.* ; MM. Abelanet (R.); Chomette (G.); Gouygou (Ch.), *m. conf.* ; Nezeloff (Ch.) ; Orcel (L.) ; Paillas (J.).

Anesthésiologie :
MM. Kern (E.); Vourc'h (G.).

Bactériologie :
MM. Barbier (P.), *pr. s. ch.* ; Christol (D.); Le Minor (L.); Tournier (P.).

Biochimie médicale :
MM. Baulieu (Et.), *m. conf.* ; Bourillon (R.); Cartier (P.); Dreyfus (J.-Cl.); Gonnard (P.); Kruh (J.); Jerome (H.).

Biologie appliquée à l'Education Physique et aux Sports : M. Plas (F.).

Carcinologie :
MM. Boiron (M.); Denoix (P.); Mathé (G.); Seligmann (M.).

Dermato-Syphiligraphie :
MM. Civatte (J.); Duperrat (B).

Electro-Radiologie :
M. Ledoux-Lebard (G.).

Hématologie :
MM. Bessis (M.); Bilski-Pasquier (G.); Dausset (J.); Duhamel (G.).

Histologie :
MM. Coujard (R.), *pr. s. ch.* ; Marois (M.); Racadot (J.).

Hydrologie :
MM. Besançon (F.); Cornet (A.).

Hygiène :
MM. Boyer (J.), *pr. s. ch.* ; Blancher (G.); Mme Corre-Hurst (L.); Sapin-Jaloustre (H.).

Maladies infectieuses :
MM. Bastin (R.), *pr. s. ch.* ; Dupont (V.).

Médecine légale :
MM. Fournier (E.); Gueniot (M.); Hadengue (A.).

Médecine du travail : M. Albahary (C.).

Neuro-chirurgie : M. Pertuiset (B.).

Neurologie : M. Lapresle (J.).

Obstétrique :
MM. Granjon (A.); Hervet (E.); Le Lorier (G.); Levy (J.); Morin (P.); Musset (R.); Robey (M.); Senèze (J.); Sureau (C.); Thoyer-Rozat (J.).

Ophtalmologie :
MM. Brégeat (P.); Dubois (A.); Saraux (H.).

Orthopédie :
MM. Judet (R.); Meary (R.); Postel (M.); Ramadier (J.).

Oto-rhino-Laryngologie :
MM. Debain (J.); Pialoux (P.).

Parasitologie :
MM. Golvan (Y.); Lapierre (J.).

Pathologie chirurgicale :
MM. Barcat (J.); Binet (J.-P.); Cerbonnet (G.); Chatelin (C.-L.); Dubost (Ch.); Dubost (Cl.); Faurel (J.); Flabeau (F.); Garbay (M.); Garnier (H.); Gaudart-d'Allaines (Cl. de); Germain (A.); Lataste (J.); Loygue (J.); Mercadier (M.); Natali (J.); Pellerin (D.); Perrotin (J.); Robert (H.); Thomeret (G.).

Pathologie exotique : M. Schneider (J.).

Pathologie expérimentale :
MM. Benhamou (J.-P.); Berthaux (P.); Boivin (P.); Crosnier (J.); Hartmann (L.); Lœper (J.), *pr. s. ch.* ; Maurice (J.); Mikol (Cl.); Richet (G.).

Pathologie médicale :
MM. Aussannaire (M.); Bouvier (J.); Bouvrain (Y); Bricaire (H.); Brissaud (H.); Brocard (H.); Buge (A.); Catinat (J.); Chrétien (J.); Coblentz (B.); Contamin (F.); Coury (C.); Etienne (J.-P.); Frezal (J.); Fritel (D.); Hennequet (A.); Himbert (J.); Housset (E.); Laroche (Cl.); Lesobre (R.); Lévèque (B.); Macrez (C.); Moreau (L.); Nick (J.); Royer (P.); Tourneur (R.); Wolfromm (R.).

Pédiatrie-Puériculture :
MM. Lafourcade (J.); Lepercq (G.); Mande (R.); Mozziconacci (P.); Polonovski (C.); Rossier (A.); Vialatte (J.).

Pharmacologie :
MM. Boissier (J.); Lechat (P.).

Physiologie :
MM. Barres (G.); Dejours (P.), *pr. s. ch.* ; Durand (J.); Girard *m. conf.* ; Hugelin (A.); Scherrer (J.).

Physique médicale :
MM. Chanteur (J.); Gougerot (L.), *m. conf., pr. s. ch.* ; Gremy (F.), *m. conf.* ; Milhaud (G.); Pellerin (P.); Roucayrol (J.-Cl.); Tubiana (M.), *m. conf.*

Pneumo-phtisiologie :
MM. Kreis (B.); Meyer (A.); Renault (P.).

Psychiatrie : M. Pichot (P.).

Psychiatrie infantile :
MM. Deniker (P.); Duche (D.); Flavigny (H.).

Rhumatologie : M. Delbarre (F.). *pr. s. ch.*

Stomatologie :
MM. Cernea (P.); Mme Chaput (A.), *m. c. agr.* ; M. Grellet (M.).

Thérapeutique :
MM. Chassagne (P.); Marche (J.).

Urologie :
MM. Auvert (J.); Moulonguet (A.); Quenu (L.).

III. — PROFESSEURS SANS CHAIRE ET AGREGES CHARGES DE COURS DE CLINIQUE ANNEXE

A TITRE PERMANENT

Anatomie : M. Debeyre (J.).

Clinique chirurgicale : Verne (J.-M.).

Clinique médicale :
MM. Perrault (M.); Rambert (P.); Thieffry (S.).

Clinique obstétricale :
MM. Grasset (J.); Mayer (M.).

Clinique ophtalmologique :
MM. Desvignes (P.); Offret (G.).

Clinique pédiatrique et puériculture :
M. Laplane (R.).

Clinique psychiatrique : M. Baruk (H.).

Clinique urologique : M. Kuss (R.).

IV. — PROFESSEURS DETACHES DANS LES UNIVERSITES ETRANGERES

Bactériologie . . . . . M. Hauduroy (P.), *prof. sans chaire*

Pathologie chirurgicale . . . . . M. Rudler (J.), *prof. sans chaire*

V. — CHARGES DE COURS D'HYGIENE SCOLAIRE ET UNIVERSITAIRE

M. BOLTANSKI (E.) — M. LAUNAY (C.)

Secrétaire général de la Faculté . . . . . M. Lena (J.)

Secrétaire principal . . . . . Mlle Chaintreuil (G.)

Conservateur en Chef de la Bibliothèque, Conservateur du Musée d'Histoire de la Médecine . . . . . M. le Docteur Hahn (A.)

Conservateurs . . . . . Mlles Dumaitre (P.), Le Noir (G.), Quiévreux (E.)

Bibliothécaire . . . . . Mmes Contet (J.), Forget (F.), Mlle Laurent (H.)

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A MES PARENTS

A leur compréhension je dois d'avoir mené à bien mes études.

En témoignage de ma profonde reconnaissance et de ma respectueuse affection.

A MA FEMME

A MES BEAUX-PARENTS

A TOUTE MA FAMILLE

A MONSIEUR LE PROFESSEUR LAMY

Professeur de Génétique Médicale

à la Faculté de Médecine de Paris

Médecin de l'Hôpital des Enfants-Malades

Commandeur de la Légion d'Honneur

Qui nous a fait le très grand

honneur d'accepter la présidence

de notre thèse.

Hommages respectueux.

Les rachitismes observés chez l'enfant peuvent être classés en deux grandes catégories.

- le rachitisme habituel vitamino-sensible traité par la vitamine D,

- les rachitismes "vitamino-résistants".

Cette classification peut paraître arbitraire car les rachitismes dits vitamino-résistants constituent un groupe où entrent des affections très disparates dont certaines sont traitées par la vitamine D. Mais les doses de vitamine D nécessaires sont ici très supérieures à celles que l'on utilise habituellement dans le rachitisme commun.

Aussi cette distinction, rachitismes vitamino-sensibles et rachitismes vitamino-résistants est-elle justifiée.

Le rachitisme que l'on observe couramment est lié à un trouble du métabolisme phospho-calcique dû à une insuffisance d'apport en vitamine D et en rayons ultra-violets. Il est marqué par un trouble de l'ostéogénèse responsable de la formation d'un tissu osseux mal calcifié, mou à l'origine de déformations squelettiques.

Les rachitismes vitamino-résistants peuvent être divisés en quatre types :

- le rachitisme caeliaque,
- les rachitismes rénaux,
- le rachitisme hypophosphatémique familial idiopathique,
- l'hypophosphatase congénitale.

Nous présenterons cette étude en trois parties :

- En premier lieu nous étudierons le rachitisme classique vitamino-sensible.

- La deuxième partie sera consacrée à l'étude des rachitismes dits "vitamino-résistants".

- En dernier lieu nous exposeront les modalités thérapeutiques des rachitismes chez l'enfant.

Le début du rachitisme est variable. On peut être amené à le découvrir fortuitement au cours d'un examen systématique.

Le nourrisson apparaît pâle. Il a un ventre gros et mou - ou présente un signe osseux caractéristique en particulier un crânio-tabès.

Quelques mois plus tard le tableau sera complet - et le diagnostic est habituellement facile.

Et, le plus souvent l'enfant est examiné pour :

- un retard du développement statural et une hypotonie musculaire avec abdomen volumineux et ballonné,
- une impossibilité à se tenir debout ou un retard à la marche, lorsque l'enfant est plus grand,
- un retard dans l'apparition des premières dents,
- un retard de fermeture de la grande fontanelle.

Lorsque le rachitisme est évolué le tableau comprend :

- des signes osseux,
- des signes musculo-ligamentaires,
- des manifestations générales.

A - <u>LES MANIFESTATIONS OSSEUSES</u>

Elles peuvent toucher n'importe quel os du squelette.

- le crâne - la face,
- le thorax,
- le rachis et le pelvis,
- les membres.

Ces lésions osseuses sont symétriques et indolores. Elles atteignent les pièces squelettiques qui étaient en pleine activité ostéogénique lorsque la cause rachitigène est intervenue.

Les signes prédominent au niveau du crâne du 4° au 6° mois,

au niveau du thorax du 6° au 10° mois,

au niveau des membres à la fin de la première année surtout si l'enfant marche.

1/ <u>L'atteinte crânio-faciale</u>

Elle est caractérisée par le crânio-tabès qui est le signe le plus précoce de la maladie.

Il disparaît habituellement avant l'âge de un an alors que l'évolution se poursuit.

Le crânio-tabès est marqué par des zones de ramollissement localisées, de dimensions variables. Leur consistance rappelle celle que présente à la pression une balle de celluloïd. Ces zones peuvent siéger soit sur l'écaille de l'occipital, soit sur la partie postérieure des pariétaux à distance des sutures.

Il s'y associe souvent un ramollissement des bords de la fontanelle antérieure, et périscissural. Ce ramollissement périscissural ne revêt pas une grande importance diagnostique.

Le crânio-tabès n'est pas pathognomonique du rachitisme, mais sa persistance au-delà du 5° mois est habituellement pathologique.

Le crânio-tabès peut être confondu avec des lacunes congénitales de la voûte crânienne, ou encore avec la distension des sutures de l'hydrocéphalie. Le crâne papyracé de la dysplasie périostale ressemble au crânio-tabès.

Enfin le crânio-tabès peut être congénital. Mais lors de cette éventualité il est constaté dès les premières semaines de la vie et disparaît vers trois mois.

A côté du crânio-tabès on peut noter une persistance anormale de la fontanelle antérieure. Sa découverte au-delà du quinzième mois est un bon signe de rachitisme.

- Des déformations crâniennes multiples consécutives à l'action de la pesanteur et des contractions musculaires sur un crâne insuffisamment ossifié, peuvent être notées.

Il peut s'agir en particulier de :

- plagiocéphalie,
- accentuation des bosses frontales responsable du front olympien,
- accentuation des bosses pariétales à l'origine du crâne natiforme,
- augmentation globale du volume crânien d'aspect pseudo-hydrocéphalique.

Il n'est pas rare de noter au niveau de crâne déformé, une turgescence des veines du cuir chevelu surtout dans les régions temporales.

- Les lésions proprement faciales sont d'apparition plus tardives.

On peut constater un retard d'apparition de la première dentition. Les premières dents apparues sont souvent fragiles, sujettes aux caries.

Après deux ans, une déformation en ogive de la voûte palatine peut être notée.

Ultérieurement on peut constater un aspect dystrophique possible de la deuxième dentition dont la calcification a débuté à la période d'installation du rachitisme : lésions de l'émail qui est érodé, strié, lésions des incisives, des canines, des prémolaires.

2/ Les atteintes osseuses thoraciques

Au niveau du thorax on va découvrir un signe très important de grande valeur diagnostique : le chapelet costal.

Le chapelet costal est formé par une série de nodosités dues à l'hypertrophie du cartilage de la jonction chondro-costale.

Ces nouures, sont souvent volumineuses. Elles forment une ligne oblique en bas et en dehors, du fait de la longueur croissante des cartilages costaux. Ils sont aisément palpables et parfois visibles sous la peau du thorax.

Il n'est pas rare de découvrir une déformation de la cage thoracique dont l'aspect est très spécial.

Il existe un rétrécissement horizontal sous-mammaire à l'union des vraies et des fausses côtes.

Aussi le thorax est-il resserré, étroit, aplati latéra-

lement au-dessus du rétrécissement - et au contraire, élargi et évasé au-dessous vers l'abdomen.

Au niveau du rétrécissement, les côtes s'enfoncent parfois de chaque côté du sternum qu'elles projettent en avant en carène. D'autres fois existe une dépression qui n'a rien à voir avec le thorax en entonnoir. Le thorax en entonnoir est une malformation congénitale nullement rachitique.

Lorsque ces déformations thoraciques sont très marquées, elles peuvent déterminer une insuffisance respiratoire.

3/ Les déformations rachidiennes et du pelvis

Au niveau du rachis on peut observer une cyphose dorso-lombaire, arrondie, souple. Cette cyphose a un grand rayon. Elle est réductible. Elle est très apparente le plus souvent en position assise.

Elle est due surtout à l'hypotonie musculo-ligamentaire plutôt qu'à la déformation des corps vertébraux.

En position debout on peut voir apparaître une hyper-lordose lombaire.

La cyphoscoliose grave, tardive est rarement observée.

De même on ne rencontre qu'exceptionnellement des bassins rachitiques à l'origine de dystociès. Ces bassins sont ou bien aplatis, ou bien généralement rétrécis.

4/ Les déformations des membres

On rencontre au niveau des membres des déformations principalement :

- des tuméfactions épiphysaires,
- et des incurvations diaphysaires.

Les tuméfactions épiphysaires touchent les épiphyses fertiles des os longs. Elles sont à l'origine de nouures, de bourrelets. Celles que l'on observe le plus précocement siègent à l'extrémité inférieure du radius ou du cubitus. Le poignet est élargi en palette dans sa partie sus-articulaire.

Les déformations sus-malléolaires du tibia et du péroné apparaissent plus tardivement et seulement vers les 11° et 12° mois.

Les incurvations diaphysaires s'associent aux nouures quand le rachitisme est plus sévère.

Elles sont liées à l'action de la pesanteur et surtout aux tractions musculaires s'exerçant sur des os mous.

Ces incurvations sont modérées aux membres supérieurs. Elles exagèrent simplement la courbure normale des 2 os de l'avant bras.

Par contre, elles sont beaucoup plus nettes aux membres inférieurs. Elles seront d'autant plus accentuées que l'enfant marchera depuis plus longtemps.

La déformation classique consiste en une incurvation interne fémoro-tibiale donnant aux membres inférieurs l'aspect classique en parenthèse.

L'hypertrophie osseuse prédominant sur le condyle interne du fémur peut à l'inverse entraîner un aspect en X avec genu valgum bilatéral. Ce genu valgum est plus marqué s'il existe un

affaissement de la voûte plantaire.

Dans les formes graves du rachitisme le col fémoral peut être atteint. Il peut ainsi se manifester une coxa-vara que l'on soupçonnera devant la démarche en canard de l'enfant. Il ne faudra pas confondre cette coxa-vara rachitique avec des luxations congénitales de la hanche.

C'est de même dans ces rachitismes graves que peuvent apparaître des fractures spontanées. Elles sont parfois multiples et exagèrent les déformations. Leur consolidation se fait par un cal volumineux et mou. Leur survenue est due à l'existence d'os décalcifiés et fragiles.

B - LES MANIFESTATIONS LIGAMENTO-MUSCULAIRES

Elles sont constituées par une hyperlaxite ligamentaire et par une hypotonie musculaire.

L'hyperlaxite ligamentaire est à l'origine de déformations. Ces déformations portent surtout sur le rachis et les grosses articulations.

L'hypotonie musculaire est habituellement précoce et importante. C'est elle qui est responsable du retard au maintien de la tête, du retard de la position assise ou de la station debout, ou encore de la marche. Ce retard de la marche peut faire évoquer à tort, une encéphalopathie.

Cette hypotonie musculaire explique l'augmentation du volume de l'abdomen qui est mou et flasque, s'étalant en décubi-

tus. Il est souvent météorisé du fait de l'atonie gastro-intestinale permettant la distension gazeuse.

Il n'est pas rare de constater un diastasis des droits, et des hernies de sièges variés.

Hypotonie musculaire et hyperlaxite ligamentaire expliquent la possibilité de mouvements passifs d'amplitude anormale. L'hyperlaxite ligamentaire est responsable avec l'hypotonie, de certaines déformations : cyphoscoliose,
genu recurvatum,
pied plat valgus.

C - LES MANIFESTATIONS GENERALES

Le retentissement sur l'état général du rachitisme est variable.

Habituellement on note une pâleur.

Malgré une hypotrophie assez fréquente, l'enfant conserve un poids normal, voire exagéré. Cette dernière éventualité est à l'origine du rachitisme floride, observé chez des enfants suralimentés, bouffis, dont les chairs sont molles.

Le rachitisme floride réagit souvent très vite au traitement. Il comporte fréquemment des déformations importantes dues au poids de l'enfant.

Déjà toutes ces manifestations cliniques vont évoquer le rachitisme, le tableau peut être enrichi de signes d'accompagnement qui, groupés, constituent l'ostéo-lymphatique de MARFAN - associant :

. hypertrophie des organes lymphoïdes avec :

végétations adénoïdes,

adénomégalies,

amygdales volumineuses,

splénomégalie,

. troubles digestifs,

. anémie hypochrome modérée,

. sueurs abondantes.

Cette symptomatologie clinique est complétée de signes radiologiques et biologiques que nous allons exposer.

SIGNES RADIOLOGIQUES DU RACHITISME

Ils sont capitaux, car ils peuvent permettre d'affirmer très tôt, même avant l'apparition des signes cliniques, le rachitisme.

Si ces signes radiologiques sont précoces, ils vont aussi permettre de contrôler l'évolution et d'affirmer la guérison.

Les premières manifestations osseuses se traduisent au niveau des épiphyses inférieures du radius et du cubitus, et aussi à l'extrémité antérieure des côtes - que l'on étudiera sur des films thoraciques pris en position oblique.

Les manifestations initiales radiologiques du rachitisme sont donc épiphysaires comprenant :

- un élargissement de l'épiphyse,

- un début d'incurvation de la ligne dia-épiphysaire.

Cette ligne est normalement nette et légèrement convexe. Elle devient irrégulière, dentelée et se termine par un petit bec latéral.

Au cours d'évolution du rachitisme les signes osseux vont devenir encore plus nets - associant :

. un retard d'apparition des points d'ossification,

. des signes épiphysaires,

. des signes diaphysaires.

Le retard d'apparition des points d'ossification est facile à mettre en évidence au niveau du poignet. Ainsi, l'absence au neuvième mois des noyaux du grand os et de l'os crochu est pathologique. De même l'absence vers l'âge de 18 mois du noyau épiphysaire inférieur du radius est anormale.

Les signes épiphysaires

On retrouve un élargissement de l'épiphyse qui est devenu souvent considérable. Il correspond au bourrelet que l'on note à la palpation.

De même la ligne dia-épiphysaire est concave. Elle se prolonge latéralement par un bec, donnant l'aspect classique en toit de pagode.

D'autre part, au niveau de l'épiphyse on remarque une insuffisance d'ossification. Elle se traduit par un aspect dentelé, frangé, souvent flou et vermoulu de l'extrémité osseuse.

Lorsque le noyau épiphysaire existe, il paraît anormalement éloigné de la diaphyse dont il est séparé par une large zone claire correspondant à la haute et large métaphyse rachitique non calcifiée.

Les signes diaphysaires

Ils demeurent habituellement discrets lorsqu'ils sont plus nets on constate alors :

- une faible densité osseuse avec une trabéculation anormalement visible,

- une incurvation anormale qui est le plus souvent à concavité interne, des os longs,

- des traits linéaires, irréguliers où les cals volumineux et hétérogènes des fractures. Ces fractures sont sous-périostées et souvent méconnues cliniquement,

- un dédoublement du périoste de la corticale n'est pas rare. Il a été considéré comme du à la couche de tissu ostéoïde sous-périosté.

Les signes radiologiques permettront de surveiller l'évolution du rachitisme dès que l'on aura commencé le traitement par la vitamine D.

SIGNES BIOLOGIQUES DU RACHITISME

Quatre examens biologiques sont intéressants :

- la calcémie,
- la phosphorémie,

- les phosphatases alcalines,
- l'amino acidurie.

La calcémie

Le chiffre normal de la calcémie est de 100 mg. par litre.

On a longtemps considéré que la calcémie au cours du rachitisme était normale. A cette notion classique on tend à opposer celle d'hypocalcémie précoce, qui serait liée à un apport insuffisant en calcium en face d'une calciurie minima irréductible qui pourrait être dans certains cas le primum movens du rachitisme. C'est là, la théorie d'ALBRIGHT et BODANSKY.

- Le phosphore sérique à un taux habituellement de 45 à 60 mg. par litre. Il est, au cours du rachitisme, trouvé le plus souvent abaissé dans sa fraction minérale. Les taux trouvés varient entre 15 et 35 mg. La fraction organique serait également diminuée.

ALBRIGHT pense que la chute du calcium sérique déclencherait une réaction parathyroïdienne qui entraîne une augmentation de l'élimination urinaire du phosphore, d'où une chute du phosphore sérique. Celle-ci détermine une résorption osseuse qui tend à remonter la calcémie et à augmenter la calciurie.

- Les phosphatases alcalines sont élevées. Le chiffre normal est de 5 à 12 unités Bodansky pour 100 cm3. Leur taux peut atteindre 20 à 30 unités Bodansky pour 100 cm3. Des chiffres de 50 à 60 unités sont notés dans les formes graves.

Ce signe est inconstant. Il constitue surtout un indice d'évolutivité car leur taux revient progressivement à la normale.

- L'amino acidurie est augmentée. Elle n'est pas constamment accompagnée d'hyperamino acidémie. Elle est assez constante.

L'étude chromatographique révèle non seulement une augmentation du nombre des acides aminés urinaires (on en trouve 10 à 15 au lieu de 7), mais une intensité accrue des spots en particulier pour l'acide glutamique, la sérine, la glycine, la thréonine, l'alaline et l'histidine.

Sous l'influence du traitement l'amino acidurie redevient normale en un à deux mois, comme pour les phosphatases alcalines du sérum.

On note enfin une baisse de la réserve alcaline.

EVOLUTION DU RACHITISME VITAMINO-SENSIBLE

L'évolution spontanée du rachitisme classique est favorable. On constate une amélioration lorsque la croissance se ralentit et guérit vers 3 ou 4 ans.

Cependant, les déformations sont alors fixées dans leur dernière forme et elles peuvent s'aggraver du fait des troubles de la statique.

Il n'est pas rare de voir au cours de cette évolution spontanée, survenir des accidents infectieux respiratoires :

- rhinopharyngites,
- otites,
- pneumopathies.

Des accidents cutanés, ou des troubles digestifs chroniques peuvent chez l'enfant rachitique, devenir graves.

Des reprises évolutives ne sont pas exceptionnelles.

Sous l'influence d'une thérapeutique vitaminique D bien adaptée le rachitisme va guérir.

Les symptômes cliniques disparaissent progressivement.

L'amélioration radiologique est rapide se traduisant par :

. l'apparition des points d'ossification et leur augmentation de volume,

. des transformations de la région épiphysaire : apparition d'une mince ligne d'ossification préparatoire séparée de l'extrémité de la diaphyse par une zone nal calcifiée correspondant à la zone de tissu ostéoïde. Rapidement le tissu ostéoïde se calcifie et la diaphyse donne l'impression de s'allonger - vers la ligne d'ossification préparatoire qui s'épaissit et se densifie jusqu'au moment où elle fusionne avec elle - L'extrémité de l'os est alors marquée par une bande sombre, légèrement concave, parfois surmontée d'une ou plusieurs stries minces et parallèles,

. des modifications diaphysaires.

La corticale s'épaissit, la ligne périostée devient plus dense et plus épaisse. Le double contour apparaît ou se précise sous la forme d'une ligne dense séparée de la corticale diaphysaire par un manchon clair. Il peut même exister plusieurs lignes superposées, ce qui donne un aspect feuilleté.

Les courbures tendent à se redresser et hormis les cas sévères tardivement traités il ne persiste pas de séquelles définitives.

Fait important, les nouures, le chapelet costal et les déformations osseuses persistent plusieurs mois avant de disparaître.

L'élévation rapide de la phosphorémie pourrait entraîner une hypocalcémie et l'apparition de signes de tétanie. Ceci a été rarement vérifié.

Actuellement, les séquelles du rachitisme sont rares.

Il peut persister :

- des déformations thoraciques,
- des déformations péronéo-tibiales,
- des déformations fémorales,
- des anomalies rachidiennes,
- un genu valgum,
- une coxa-vara,
- une dystrophie de la deuxième dentition.

Très rarement, une de ces déformations nécessitera une cure orthopédique.

Il convient de citer, dans le cadre du rachitisme de l'enfant, une forme particulière de la maladie : l'Ostéomalacie qui n'est plus considérée comme une entité distincte du rachitisme.

Les 2 affections ne sont que deux modes d'expression d'un même trouble du métabolisme phospho-calcique.

L'ostéomalacie est traduite cliniquement par :

- des douleurs osseuses spontanées et provoquées,

- des signes osseux de rachitisme grave avec hyperclarté généralisée et parfois aspect auréolaire ou géodique. Des fractures sous-périostées multiples sont fréquentes,

- une hyperphosphatasémie,

- elle guérira sous l'influence d'un traitement antirachitique.

Le rachitisme peut être associé à une avitaminose A ou B, à un scorbut, à un myxoedème ou à une tétanie.

Cette tétanie demeure le plus souvent latente, marquée par des signes d'hyperexcitabilité neuro-musculaire ou par des crises convulsives.

Le rachitisme des prématurés, se traduit habituellement par les signes du rachitisme précoce, c'est à dire un crânio-tabès.

Ces manifestations peuvent exister dès la naissance ou apparaître au cours des premières semaines de l'existence.

Ce rachitisme est du à un stockage anté-natal insuffisant de phosphore et de calcium. Il s'y associe une croissance rapide de l'organisme responsable de besoins importants en phosphore et en calcium. La privation d'insolation souvent longue après la naissance et la mauvaise absorption des vitamines liposolubles en raison d'une diminution de la tolérance digestive pour les lipides jouent un rôle favorisant dans l'apparition du rachitisme chez les prématurés.

-:-:-:-:-

C H A P I T R E II

-:-:-:-:-:-:-:-:-

LES RACHITISMES VITAMINO-RESISTANTS

-:-

Les rachitismes vitamino-résistants comprennent :

- le rachitisme coeliaque,
- les rachitismes rénaux,
- le rachitisme hypophosphatémique familial idiopathique,
- l'hypophosphatasie congénitale.

A - LE RACHITISME COELIAQUE

Son apparition est consécutive à l'existence d'affections intestinales chroniques - telles :

. la maladie coeliaque,

. la maladie fibro-kystique du pancréas,

. une résection étendue de l'intestin grêle,

. une fistule biliaire.

Il s'agit rarement d'un rachitisme authentique car la croissance staturale est ralentie ou nulle.

Ces maladies intestinales, sont le plus souvent à l'origine d'une ostéo-dystrophie complexe associant ostéomalacie et ostéoporose.

Ces anomalies osseuses graves relèvent d'une absorption insuffisante du calcium et de la vitamine D associée à une malnutrition protéique.

B - LES RACHITISMES RENAUX

Ils peuvent être à l'origine de plusieurs tableaux cliniques :

- un tableau habituel, correspondant au rachitisme rénal vitamino-résistant avec hypophosphatémie chronique, duquel on peut rapprocher l'hypercalciurie idiopathique,

- le rachitisme rénal hypophosphatémique observé au cours des diabètes aminés généralisés par insuffisance tubulaire.

1°/ Le rachitisme vitamino-résistant avec hypophosphatémie chronique.

Ce type de rachitisme a été rapporté par ALBRIGHT, FANCONI, GIRARDET et DENT.

Il s'agit d'un rachitisme en apparence primitif.

Aucune carence, ni aucune atteinte organique ne semble l'expliquer.

Dans un tiers des cas, il est familial.

Il frappe les garçons plus souvent que les filles.

Il s'associe parfois à des crânio-stéroses ou à d'autres géno-dystrophies.

Il apparaît entre un an et deux ans parfois dans la grande enfance.

Cliniquement, il est caractérisé par :

- un nanisme,
- des déformations squelettiques considérables,
- des fractures multiples,
- une hypotonie musculaire (moins importante que celle du rachitisme commun),

Radiologiquement :

Les signes radiologiques sont identiques à ceux du rachitisme commun :

- élargissement épiphysaire,
- refoulement des points d'ossification et retard d'apparition,
- ostéoporose et zones d'hypercalcification - déformations diaphysaires.

Biologiquement, on note une hypophosphatémie chronique.

- une calcémie normale,
- une augmentation des phosphatases alcalines.

L'absorption phosphocalcique du régime est correcte.

La clearance rénale du calcium est très basse, celle des phosphates est élevée dans le plus grand nombre des cas.

Il n'y a pas d'<u>hyperaminoacidurie.</u>

Ce fait est important, permettant de différencier le rachitisme vitamino-résistant du rachitisme courant avitaminique et du syndrôme de TONY-DEBRE-FANCONI.

L'évolution spontanée de cette maladie est extrêmement lente. Elle semble avoir tendance à guérir spontanément dans l'adolescence ou à l'âge adulte.

L'action de la vitamine D dans ces cas, est très particulière.

A des doses considérables, la vitamine D est capable d'améliorer considérablement les anomalies squelettiques mais n'aboutit pas comme dans le rachitisme commun, à une guérison définitive.

La nature exacte du rachitisme vitamino-résistant n'est pas exactement connue.

Le dosage de la vitamine D dans le sérum (méthode de WARKANY) a montré dans plusieurs cas, la bonne absorption intestinale de celle-ci.

Certains mettent en cause (FANCONI et GIRARDET) une insuffisance tubulaire congénitale, caractérisée par un trouble isolé de la réabsorption tubulaire des phosphates. Ils l'appellent "diabète phosphaté familial chronique".

Pour d'autres, ce rachitisme serait secondaire à une résistance intrinsèque à l'efficacité de la vitamine D, ce qui excluerait cette affection du cadre des insuffisances tubulaires congénitales.

On peut rapprocher du rachitisme vitamino-résistant une affection décrite par ALBRIGHT : l'HYPERCALCIURIE IDIOPATHIQUE.

Elle ne frappe que le sexe masculin.

Elle se traduit par une lithiase rénale phospho-calcique avec infection rénale fréquente.

Il y a rarement une décalcification osseuse.

La calcémie est normale.

Il y a hypophosphatémie.

Il existe une hypercalciurie supérieure à 200 mg par jour, non modifiée par les solutions alcalines.

Il est difficile de savoir si le trouble rénal est secondaire à l'infection des voies urinaires ou, au contraire, si l'hypercalciurie est un trouble tubulaire constitutionnel aboutissant à la lithiase et à l'infection secondaire.

2°/ Le rachitisme rénal au cours des diabètes aminés généralisés par insuffisance tubulaire.

Ce groupe d'affections est encore mal défini. Elles ont en commun l'existence d'une néphropathie à début et à prédominance tubulaire proximale.

De TONI, FANCONI, DEBRE R. et MARIE J. ont les premiers observé des syndrômes chez l'enfant associant :

- nanisme,
- rachitisme hypophosphatémique vitamino-résistant,
- glucosurie rénale,
- albuminurie,
- organo-acidurie excessive.

On a précisé que les organes acides retrouvés dans les urines étaient des amino-acides.

On a donc ici un diabète rénal gluco-phosphato-aminé. Il s'y associe parfois :

- une déperdition potassique urinaire,
- des troubles de la réabsorption de l'eau,
- une mauvaise acidification des urines.

Des signes d'atteinte glomérulaires apparaissent souvent, et le tableau devient celui d'une insuffisance rénale globale.

Au total, on a affaire à un syndrôme groupant un nanisme avec rachitisme hypo-phosphatémique vitamino-résistant et un diabète rénal gluco-phosphato-aminé.

Ce syndrôme est appelé : syndrôme de De TONI - DEBRE - FANCONI.

On en décrit :

- des formes pures,
- des formes incomplètes,
- des formes associées.

a) <u>les formes pures</u>

Ces formes sont rares. Elles répondent à la définition déjà exposée du syndrôme.

b) <u>les formes incomplètes</u>

Elles sont mal connues.

On classe ici des formes intermédiaires :

- d'une part, au syndrôme de De TONI - DEBRE - FIBIGER,
- d'autre part, à la glycosurie rénale et au rachitisme vitamino-résistant avec hypo-phosphatémie.

c) les formes associées à des manifestations plus ou moins complexes d'une maladie générale.

On rencontre ces formes associées à des thésaurismoses ou au cours des syndrômes oculo-cérébro-rénaux.

Les thésaurismoses avec insuffisance tubulaire congénitale évolutive.

On en décrit trois types dont les observations restent isolées ou rarissimes.

- Ainsi au cours de la polycorie glycogénique hépato-rénale, outre les signes de glycogénose hépatique, on a observé les manifestations du syndrôme de De TONI - DEBRE - FIBIGER.

- Ainsi encore, au cours de la dégénérescence hépato-lenticulaire de Wilson.

- Enfin, au cours de la cystinose qui semble être la cause la plus fréquente chez l'enfant du diabète gluco-phosphato-aminé.

Signalée en 1902, par ABDER HALDEN et KAUFMAN, elle a été décrite en 1924 par LIGNAC.

C'est une maladie héréditaire, transmise sur le mode récessif.

Cliniquement, elle se manifeste par :

- arrêt de la prise de poids,
- soif,
- polyurie,
- constipation,
- vomissements,
- poussées fébriles inexpliquées.

Peu à peu le tableau se complète :

L'arrêt de croissance aboutit à un nanisme.

Le foie, la rate, les ganglions lymphatiques s'hypertrophient.

On note une photophobie.

Il apparaît une ostéoporose squelettique sans déformation.

Dans les urines, on note :

- albuminurie,
- glucosurie,
- amino-acidurie généralisée.

Dans le sang il se manifeste :

- une acidose métabolique,
- une hypophosphatémie,
- la calcémie est normale,
- l'hypokaliémie est fréquente,
- la glycémie est normale,
- la protidémie est basse,
- la cholestérolémie est parfois un peu élevée.

La cystinose évolue d'une manière chronique, mais l'évolution est émaillée d'accidents :

- complications infectieuses,
- accidents métaboliques,
  déshydratation,
  acidose,
  hypokaliémie,
- insuffisance rénale globale,

qui finissent par entraîner l'exitus.

Son diagnostic repose sur la mise en évidence de cristaux de cystine,

- dans la moelle osseuse,
- dans le foie,
- dans les ganglions lymphatiques,
- dans la cornée.

La pathogénie de la cystinose est très controversée. Les hypothèses sont diverses :

- déficit congénital du tube proximal rénal,
- mauvaise utilisation de la cystine par le rein,
- trouble métabolique des amino-acides soufrés,
- trouble de la désamination des amino-acides,
- trouble de l'utilisation des amino-acides dans les cellules réticulo-endothéliales,
- déficit congénital des composés organo-phosphorés.

Nous ne ferons que citer les syndrômes oculo-cérébro-rénaux avec diabète aminé.

En 1940, ZIJL et HESLINGA ont rapporté l'observation d'un enfant ayant une insuffisance tubulaire congénitale associée à une rétinite pigmentaire et une surdi-mutité, une arriération mentale, un rachitisme hypophosphatémique.

Depuis, d'autres cas analogues ont été décrits en particulier par LOWE et BICKEL.

La néphropathie tubulaire est marquée par un diabète gluco-phosphato-aminé souvent incomplet, une acidose hyperchlorémique par défaut d'ammoniogénèse et une excrétion exagérée d'acide pyruvique.

Une albuminurie témoigne d'une atteinte glomérulaire discrète.

C - LE RACHITISME HYPOPHOSPHATEMIQUE FAMILIAL IDIOPATHIQUE

Il s'agit d'un rachitisme primitif, souvent familial. Il est transmis par un gène dominant de pénétrance peu élevée.

- C'est un rachitisme d'apparition tardive, au cours de la 2ème ou de la 3ème année.

- Ces caractères cliniques, radiologiques et biochimiques sont ceux du rachitisme commun avitaminique.

Quelques signes l'opposent à ce dernier :

Ce sont :

- l'absence d'hypotonie musculaire,
- l'absence d'accidents de tétanie hypocalcémique,

- l'absence d'hyperamino-acidurie,
- l'association fréquente à diverses anomalies :
    - crânio-sténose,
    - albinisme,
    - alopécie,
- surtout sa résistance aux doses habituelles de vitamine D.

Son évolution est chronique, mais elle s'accompagne de difformités importantes et d'un nanisme très marqué.

Les douleurs osseuses sont habituelles tant que dure la croissance.

La maladie est bien tolérée entre 20 et 40 ans, puis les douleurs se manifestent à nouveau. L'ostéomalacie s'accuse et l'incapacité fonctionnelle peut devenir complète.

D - L'HYPOPHOSPHATASIE CONGENITALE

Il s'agit d'une maladie héréditaire, habituellement décelée chez le nourrisson - devant :

- un crânio-tabès,
- des déformations rachitiques,
- des signes radiologiques de rachitisme,
- une chute précoce des dents de lait, plus tard.

Sur le plan biochimique on note :

- une normo ou une hypercalcémie,
- une hyperphosphatémie,
- un taux très bas des phosphatases alcalines -, inférieur à une unité Bodansky,
- la présence anormale dans l'urine de phosphoéthanolamine.

L'évolution de l'hypophosphatasie congénitale peut être très grave et les enfants peuvent mourir jeunes, en raison de lésions rénales associant hyperazotémie et néphrocalcinose.

Certaines formes évoluent vers la guérison en quelques années.

D'autres se manifestent tardivement et affectent l'allure d'une fragilité osseuse.

Il existe des formes latentes, chez les ascendants, marquées seulement par une hypophosphatasémie.

-:-:-:-:-

C H A P I T R E III

TRAITEMENT DU RACHITISME CHEZ L'ENFANT

Nous envisagerons successivement le traitement du rachitisme classique, puis celui du rachitisme vitamino-résistant.

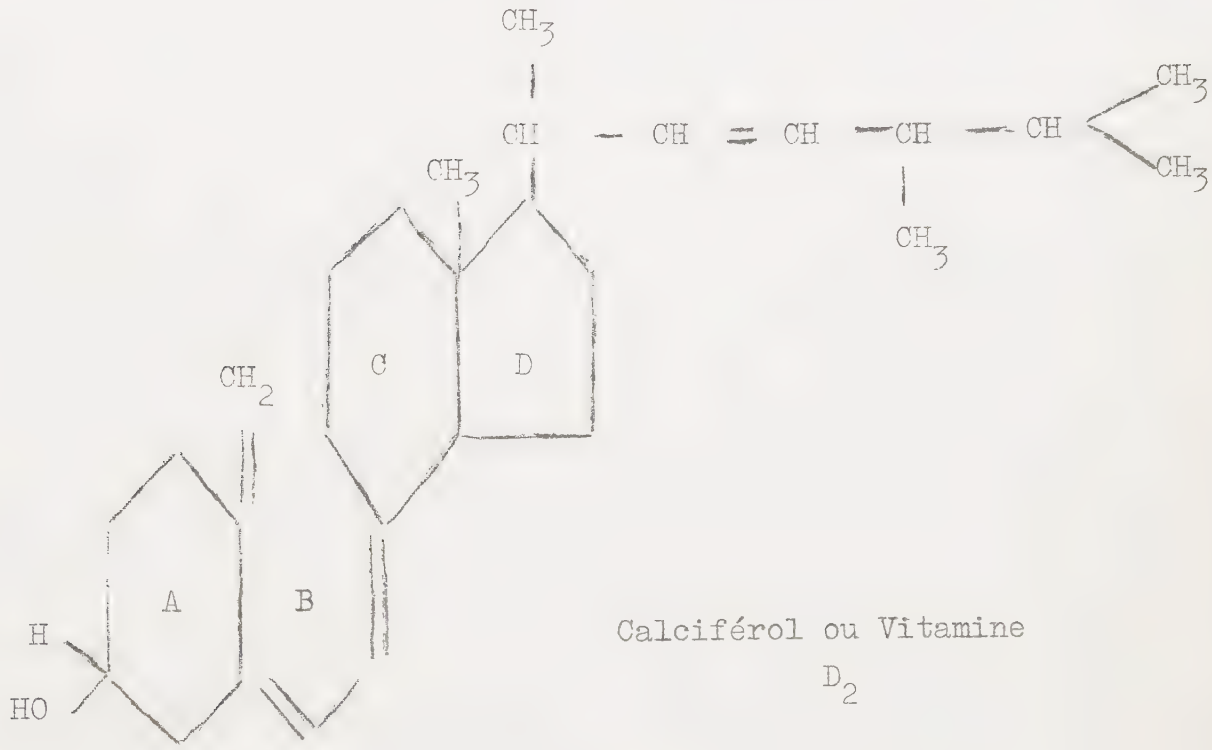
Le traitement est basé sur l'administration de vitamine D. La forme la plus utilisée est la vitamine D artificielle ou calciférol ou vitamine D_2 répondant à la formule chimique ci-contre.

La vitamine D_2 dérive de l'ergosterol par ouverture du cycle B.

L'homme peut synthétiser la vitamine D_3 qui dérive du 7-déhydrocholestérol. Cette synthèse se fait dans le revêtement cutané sous l'influence des rayons ultra-violets.

La vitamine D augmente l'absorption intestinale du calcium qui est à l'origine d'une hypercalcémie et d'une augmentation de l'absorption intestinale des phosphates - responsable elle-même d'une élévation de la phosphatémie. L'élévation de la calcémie augmente la calciurie et freine l'action des parathyroïdes.

Cette frénation parathyroïdienne est à l'origine d'une régression de l'action ostéoblastique et ostéoclastique, ce qui entraîne une densification osseuse.



Calciférol ou Vitamine D_2

D'autre part la vitamine D augmente les phosphates urinaires par diminution de la réabsorption tubulaire de ces derniers.

Au total la vitamine D a 2 grands points d'action :

- intestinal,
- rénal.

TRAITEMENT DU RACHITISME HABITUEL

Ce traitement est avant tout préventif - associant :

- des mesures hygiéni-diététiques,
- un apport vitaminique médicamenteux.

Les règles hygiéno-diététiques associent :

- une bonne surveillance de la grossesse - La mère doit recevoir une alimentation rationnelle et équilibrée. On peut au besoin lui donner de petites doses de vitamine D_2 et de sels de chaux en cure discontinue.

- l'alimentation du nourrisson au sein, au début de la vie, constitue un excellent moyen de prévention du rachitisme.

- l'alimentation artificielle ne doit comporter un régime exclusivement lacté ou lacto-farineux pendant trop longtemps. Très vite on élargira la ration alimentaire du nourrisson - en lui donnant des jus de fruits, des légumes, des jaunes d'oeuf, du fromage, puis de la viande et du poisson.

L'aération et l'exposition au soleil des enfants doivent être suffisantes.

Le traitement préventif médicamenteux peut se faire :

- soit en prescrivant de la vitamine D sous la forme d'huile de foie de morue,
- soit sous forme de calciférol.

Les doses seront faibles de l'ordre de 400 à 800 unités internationales par jour. Les doses fortes, en administration unique sont peu valables dans le cadre de la prévention.

Le traitement d'un rachitisme constitué - associe :

a) de la vitamine D prise sous forme de calciférol ou d'huile de foie de morue;

soit en prescription continue à des doses quotidiennes de 2.000 à 5.000 U.I.,

soit en prescription discontinue à doses fortes de 7,5 ou 15 mg. espacées de 6 à 8 semaines pour éviter les risques d'hypervitaminose D.

Cette hypervitaminose est marquée par :

une hypercalcémie,

des calcifications tissulaires,

une néphropathie.

b) une actinothérapie par les rayons ultra-violets ou une héliothérapie,

c) un régime alimentaire correct,

d) une administration complémentaire de calcium et d'acide citrique,

e) une cure orthopédique des déformations éventuelles résiduelles.

TRAITEMENT DES RACHITISMES VITAMINO-RESISTANTS

Au cours de l'ostéodystrophie rénale habituelle, la vitamine D est inutile et même dangereuse en raison de l'existence de la néphropathie.

Le rachitisme rénal hypercalciurique par acidose tubulaire est justiciable d'une alcalinisation par le bicarbonate de sodium ou une solution citratée.

. Le rachitisme rénal observé au cours des diabètes aminés généralisés par insuffisance tubulaire peut être amélioré par une vitaminothérapie D intensive de l'ordre de 20.000 à 120.000 unités quotidiennes. S'il existe une acidose, une alcalinisation par la solution citratée ou le bicarbonate de sodium sera utile.

. Le rachitisme hypophosphatémique familial peut bénéficier de doses massives de vitamine D - de l'ordre de 200 à 400.000 U.I. par jour dans les formes habituelles.

. Le pronostic des rachitismes rénaux est habituellement mauvais et lié à la néphropathie.

-:-:-:-:-

C O N C L U S I O N

-:-:-:-:-:-:-:-:-:-

Deux formes bien différentes de rachitisme sont observées chez l'enfant.

- La forme habituelle est le rachitisme classique vitamino-sensible. C'est une ostéodystrophie évolutive, liée à un trouble du métabolisme phosphocalcique, due à une insuffisance d'apport en vitamine D et en radiations ultra-violettes.

Il est caractérisé par un trouble de l'ostéogénèse aboutissant à la production d'un tissu osseux pathologique mou et peu calcifié.

Cliniquement il associe des déformations osseuses, une hypotonie musculaire. Les modifications radiologiques permettront de porter un diagnostic précoce et de suivre l'évolution.

- Bien différents sont les rachitismes vitamino-résistants. Ils comprennent :

- le rachitisme coeliaque,
- le rachitisme hypophosphatémique familial idiopathique,
- l'hypophosphatasie congénitale,
- et surtout les rachitismes rénaux eux-mêmes divisés en deux grands groupes :

. le rachitisme rénal vitamino-résistant avec hypophosphatémie chronique duquel on rapproche l'hypercalciurie idiopathique.

. le rachitisme rénal au cours des diabètes aminés généralisés par insuffisance tubulaire réalisant le syndrôme de De TONI - DEBRE - FANCONI dont on décrit :

- des formes pures,
- des formes incomplètes,
- des formes associées.

Soit à une polycorie glycogénique hépato-rénale,

Soit à une maladie de WILSON,

Soit à une cystinose,

Soit à un syndrôme oculo-cérébro-rénal de LOWE.

Le traitement du rachitisme classique est basé sur l'administration de vitamine D et sur l'actinothérapie. Son pronostic est le plus souvent favorable.

Au contraire les rachitismes vitamino-résistants ont un pronostic grave lié à la néphropathie tubulaire.

Le meilleur traitement du rachitisme demeure préventif en respectant des mesures hygiéno-diététiques strictes chez les nouveau-nés et en administrant de petites doses de vitamine D.

VU, le Président,
M. le Professeur LAMY

VU, le Doyen,
M. le Professeur BINET

VU, le Recteur,
J. ROCHE

B I B L I O G R A P H I E

-:-:-:-:-:-:-:-:-:-:-:-:-

ALBRIGHT F., SULKOVITCH H.W. -

The effect of vitamin D on calcium and phosphorus metabolism. J. Clin. Invest. 1938, 17.

CATHALA J. et COMBES-HAMELLE A. -

Rachitisme in E.M.C., Pediatrie, 1956, 4008, A-10_A-80.

CREERY R.D.G., NEILL D.W. -

Intake of vitamin D in infancy.

Lancet 1955, 6886, 372-374.

DEBRE R. et LELONG M. -

Rachitisme in Pediatrie, Flammarion ed.

Paris 1952, 159-180.

DEBRE R., ROYER P. et LESTRADET H. -

Les insuffisances congénitales du tubule rénal chez l'enfant.

S.H.P. Ann. Ped., 1956, 32, 5/1.

GUIHARD J. -

Rachitisme. Med. Infantile, Mars 1957, 64ème année, N° 3, 13-23.

HARRISON H.E. et HARRISON H.C. -

Further studies of the effects of citrate feeding on the calcium, phosphorus and citrate metabolism of rachitic infants.

The Journ. of Pediatrics, 1952, 41, 756.

HARRISON H.E. -

Calcium and phosphorus metabolism. Actions of vitamin D and related sterols.

Ped. Res. Confer. 1952, 4, 27_40.

HARRISON H.E. -

Mechanisms of action of vitamin D.

Pediatrics 1954, 14, 4, 285-295.

HOUET R. -

Métabolisme de la vitamine D.

Ann. Paediatrici 1946, 5, 225-235.

HUISMAN T.H.J. -

The concentration of different amino acids in the blood plasma un children suffering from rickets and scurvy.

Pediatrics, 1954, 14, 245.

LELONG M. -

Le rachitisme in

Traité de Médecine. Masson ed. Paris, 1953, Tome XVII, 356-417.

LINDQUIST B. -

Effect of vitamin D on the metabolism of radio-calcium in rachitic rats.

Acta Paediat., 1952, suppl. 86, 82 p.

MACH R.S. -

La vitamine D et les facteurs hypercalcémiants.

3ème Journée Thérap. Clin. Ed. A. Skira, Genève 1947, 59-116.

MACH R.S., FABRE J., DELLA SANTA R. -

L'action de la vitamine D sur le bilan calcique.

Schweiz med. Wschr., 1948, 19, 453-458.

MOUY A. -

Hypervitaminose D_2. Med. Infantile, mars 1957, 3, 11-13.

NICOLAYSEN R. -

Studies upon the mode of action of vitamin D.

Bioch. Journ. 1937, 31, 122.

NICOLAYSEN R. -

Vitamin D and the bone formation.

Acta Paediatr. 1939, 24, 368-372.

PAUPE J. -

Rachitisme.

La France Médicale, 1956, 19, 5, 35.

PAUPE J. -

Physiologie de la vitamine D.

Med. Infantile, mars 1957, 3, 5-11.

ROYER P., SPAHR A. et GERBEAUX S. -

L'amino-acidurie du rachitisme commun et de la tétanie du nourrisson.

S.H.P., Ann. Ped., 1956, 32, 5/1.

ROYER P. -

Les rachitismes vitamino-résistants.

Gaz. Med. de France, 1957, 64, 1, 39.

SCHIAVINI C.A. -

Cytinurie, cystinose et maladie de De TONI - DEBRE - FANCONI.

Pédiatrie, XI, 2, 181, 1956.

WELFLING J. -

Ostéomalacie. Ostéoporose.

La France Médicale, 1956, 19, 3, 35.

-:-:-:-:-